ANGEBORENE HERZFEHLER IM SÄUGLINGSALTER

Franz Buchner

1972

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546027_0019

Aus der Kinderklinik der Universität München

Direktor: Professor Dr.med. K. Betke

ANGEBORENE HERZFEHLER IM SÄUGLINGSALTER

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilian-Universität zu München

vorgelegt von

Franz Buchner

aus Wasserburg

München 1972

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

1. Berichterstatter: Prof. Dr. Bühlmeyer
2. Berichterstatter: Prof. Dr. Betke
Dekan: Prof. Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 5.12.1972

DISSERTATIONS– UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0

Inhaltsverzeichnis Seite

Einleitung 1

Krankengut 1

Einordnung der Mißbildungen 3

Klinisch einheitliche Mißbildungen 5

Altersverteilung 5

LETALITÄT 6

Extracardiale Todesursachen und operative Letalität 9

Begleitende Krankheiten 14

Extracardiale Erkrankungen 15

Mongolismus 19

Lebenserwartung bei zusätzlichen Mißbildungen 19

DIAGNOSTIK

allgemeine Diagnostik 20

spezielle Diagnostik 21

THERAPIE

chirurgische Therapie 22

internistische Therapie 23

Diskussion 24

Zusammenfassung 31

Literatur 33

Lebenslauf 36

ANGEBORENE HERZFEHLER IM SÄUGLINGSALTER

Zu den häufigsten Todesursachen im Säuglingsalter gehören angeborene Herzfehler (vgl. Apitz-Stoermer 1). Da Herzmißbildungen in vielen Fällen nicht mit einer normalen Lebensfähigkeit vereinbar sind, sterben viele der betroffenen Säuglinge im ersten Lebensjahr. Auf diese Frühsterblichkeit weisen besonders hin:

Gardnier und Keith (2), Mac-Mahon und Mitarbeiter (3), Boesen und Vendel (4), Apitz und Beuren (5), Muir (6) u.a.

Die vorliegende Arbeit versucht, anhand der Morbidität und Letalität bei congenitalen Herzfehlern, die nach den Archivunterlagen der Universitäts-Kinderklinik München im Hauner'schen Kinderspital der Jahre 1965 bis 1969 zusammengestellt wurde, die Notwendigkeit einer möglichst frühzeitigen chirurgischen Therapie bei Säuglingen mit angeborenen Cardioangiopathien zu zeigen.
Nach Stoermer und Fehling (24) liegt die Mortalität bei weit über 7o %, wenn nicht frühzeitig therapeutisch vorgegangen wird.
Wenn auch für manche Vitien eine erfolgversprechende Hilfe nicht möglich ist, so kann doch die Prognose vieler Herzmißbildungen durch entsprechende Behandlung wesentlich verbessert werden.

Krankengut:

Für diese Arbeit wurden 5o7 Krankengeschichten ausgewertet. Es handelt sich um 3o1 männliche (59,4 %) und 2o6 weibliche (4o,6 %) Patienten.

Die Tabelle 1 zeigt einen deutlichen Anstieg der Patientenzahlen im Beobachtungszeitraum.

TABELLE 1

	weiblich	männlich	gesamt
1965	38	44	82
1966	44	56	1oo
1967	31	52	83
1968	44	61	1o5
1969	49	88	137

Die Erhöhung der Zahl der männlichen Patienten ist dabei auffällig (Tabelle 1).

Bei 31 Patienten konnte keine eindeutige Diagnose gestellt werden. Entweder war der Fehler zu unbedeutend, um eine spezielle und belastende Diagnostik zu rechtfertigen (z.B. der Herzkatheter), oder es war durch plötzlichen Tod (in 3 Fällen) keine eingehende klinische Untersuchung mehr möglich. Eine Sektion konnte in diesen Fällen aus verschiedenen Gründen nicht durchgeführt werden.
Diese 31 Patienten - 11 weibliche, 2o männliche - bei denen keine sicheren Diagnosen vorliegen, bedeuten 6,1 % der gesamten Patientenschaft.

vgl. dazu Apitz-Stoermer (1) : 16,6 %
Apitz-Beuren (5) : 18,1 %

Als häufige Mißbildungen wurden in dieser Arbeit diejenigen betrachtet, die 3 % oder mehr des gesamten Krankenguts ausmachen.

Es führt mit hohem Abstand der VSD (25,8 %), gefolgt vom Ductus Botalli persistens (11,2 %) und der Transposition der großen Arterien (TGA 16,5 %).
Eine Komplikation der Fehler stellte die pulmonale Hypertonie dar, die 78mal gefunden wurde. (39 weibl. - 39 männl.)

Obwohl die Fehler:

Fallot III und
korrigierte Transposition

eigentlich zu den selteneren Fehlern zählen, wurden sie bei der Transposition bzw. beim Fallot aufgeführt, da sie mit diesen in enger Beziehung stehen.

Die vier häufigsten Fehlergruppen machen zusammen fast 62 % aus, die übrigen 38 % sind auf die anderen Vitien verteilt, bei denen die Aortenisthmusstenose mit 4,1 %, der ASD II mit 3,7 % und die Tricuspidalatresie mit 3,3 % an der Spitze stehen.

Die seltensten Vitien sind isolierte Stenosen und Atresien der großen Gefäße und deren Klappen, ebenso Mitralis-Mißbildungen. Die Tricuspidalstenose ist nur mit einem Fall vertreten. Sie werden häufig erst in späteren Lebensjahren diagnostiziert.

Um eine Übersicht über die große Anzahl der verschiedenen Herzfehler beim vorliegenden Krankengut zu geben, sind in der Tabelle 2 sämtliche aufgefundenen Fehler aufgeführt. Mehrfachmißbildungen sind häufig schwer einzuordnen.

Die Schwierigkeit der Einordnung von Kombinationsfehlern wird auch bei anderen Autoren erwähnt, z.B. bei:

Rodewald (7), Bock (1o), Apitz und Stoermer (1), Apitz und Beuren (5). Siehe auch Doerr (25).

Klinisch einheitliche Mißbildungen

Während etwa 6o % der Patienten eine Kombinationsmißbildung des Herzens aufweisen, ist bei 4o % der Patienten ein klinisch einheitliches Vitium vorhanden.

Werden die 15o klinisch einheitlichen Herzmißbildungen als 1oo % genommen, so werden davon 53 % vom VSD bestritten, in 13 % der Fälle liegt ein offener D. Botalli vor, in fast 13 % die Fallot'sche Tetralogie und in fast 14 % die TGA. Dabei sind 49 dieser Fehler, also 9,7 %, dadurch kompliziert, daß eine begleitende pulmonale Hypertonie vorliegt.

TABELLE 2 Gesamtzahlen der Hauptdiagnosen

häufige Mißbildungen	weiblich	männlich	gesamt	%
VSD	66	65	131	25,8
Transposition	27	57	84	16,5
Ductus Botalli	3o	27	57	11,2
Fallot IV	15	32	47	9,2
Fallot III	3	3	6	
Aortenisthmusstenose	5	16	21	4,1
ASD II	8	11	19	3,7
Tricuspidalatresie	8	9	17	3,3
seltenere Mißbildungen				
Truncus art. comm.	4	7	11	2,2
AV-Kanal (part. + total)	2	5	7	
Single Ventrikel	3	5	8	
hypoplastisches re. Herz	-	1	1	
Double outlet li.	-	1	1	
Double outlet re.	-	2	2	
Cardiomegalie	1	3	4	
hypoplastisches li. Herz,	5	9	14	2,8
davon: Mitralatresie	1	3	4	
Aortenatresie	1	3	4	
Aortenbogenanomalie	-	1	1	
Pulmonalatresie	4	7	11	2,2
Pulmonalstenose	1	2	3	
Klappen				
Aortenklappenstenose	1	3	4	
Pulmonalklappenstenose	1	3	4	
Pulmonalklappenatresie	1	1	2	
Tricuspidalstenose	1	-	1	
Mitral-Insuffizienz	2	4	6	
Lungenvenenfehleinmündung	2	1	3	
Fibrosen				
Endocardfibrose	5	5	1o	2,o
Myocardfibrose	-	1	1	

häufigste Fehler (eigene Untersuchungen)		Stoermer-Fehling (24)
VSD	25,8 %	27,4 %
Transposition	16,5 %	1o,1 %
D. Botalli	11,2 %	5,o %
Fallot IV	9,2 %	8,4 %
Aortenisthmusstenose	4,1 %	1,8 %
ASD II	3,7 %	3,6 %
Tricuspidalatresie	3,3 %	-

Häufigkeit der klinisch einheitlichen Mißbildungen

Tabelle 3

häufige Fehler	gesamt	% der Patienten schaft	Häufigkeit (%) in Bezug auf die einzelnen Fehler
VSD	8o	16,o	61,o
D. Botalli	32	6,3	56,1
Fallot IV	19	3,7	44,2
Transposition	22	4,3	26,5
seltenere Fehler			
Fibrosen	9		81,8
ASD	9		47,4
ASD, Primumdefekt	1		
Fallot III	5		83,3
Truncus art. comm.	5		45,4
Cardiomegalie	1		
(sit. invers. tot.	1)		

Aorta	gesamt	Pulmonalis	gesamt
Atresie	4	Atresie	1
Isthmusstenose	1	Klappenstenose	1
Bogenanomalie	1		
Klappenstenose	1	Tricuspidalatresie	2
		Tricuspidal-Insuffizienz	1
andere Gefäßanomalien	2		

Erklärung zu Tabelle 3

Die erste Prozentzahl zeigt die Häufigkeit des jeweiligen Fehlers, bezogen auf die Gesamtpatientenzahl; die zweite die Häufigkeit des jeweiligen klinisch einheitlichen Fehlers, bezogen auf die Anzahl des jeweiligen Fehlers.

Pulmonale Hypertonie bei:

VSD	3o
D. Botalli	12
Transposition	3
ASD	3

Altersverteilung und Letalität

Zwischen den verschiedenen Altersstufen (0-3 Mo, 3-6 Mo, 6-12 Mo) besteht ein erheblicher statistischer Unterschied in Bezug auf die Patientenzahlen. So wurden im 1. Trimenon doppelt so viele Patienten aufgenommen, wie im Alter zwischen 3 Mo und 1 Jahr. Dabei kamen im Schnitt 23 % mehr männliche Patienten zur Aufnahme als weibliche. Diese Verteilung entspricht in etwa der größeren Zahl der männlichen Patienten im Gesamtkrankengut der Klinik.

Letalität

Die Letalität im 1. Trimenon ist sehr groß.
Die Tabelle 4 zeigt die Sterblichkeit im 1. Trimenon getrennt nach männlichen und weiblichen Patienten, sowie bezogen auf die Gesamtzahl der Patienten mit Herzmißbildungen der selben Altersgruppe.

Tabelle 4

	weiblich	männlich	gesamt
1965	54 %	93 %	82 %
1966	77 %	79 %	78 %
1967	75 %	69 %	71 %
1968	67 %	7o %	69 %
1969	7o %	84 %	79 %
1965 - 1969 gesamt	68 %	79 %	75 %

Nach Boesen ereignen sich sogar 87 % der Todesfälle im ersten Lebensmonat. Andere Autoren geben weniger hohe Werte an, z.B. Apitz-Beuren (5). Nach diesem Autor verstarben im 1. Trimenon etwa 61 % aller Patienten, bezogen auf die Letalität im ersten Lebensjahr aufgrund angeborener Herzmißbildungen. Ähnliche Werte finden sich bei Apitz und Stoermer (1), nämlich 58,1 % Todesfälle im 1. Trimenon.
Dabei ist die Gesamtmortalität im ersten Trimenon - in Bezug auf die Patienten aller Altersgruppen - bei Apitz und Beuren 22,9 %, bei Apitz und Stoermer 19,2 %, während sie nach unseren Angaben etwa 22,5 % beträgt.

Die Gesamtletalität - bezogen auf die entsprechenden Aufnahmezahlen - ergab erhebliche Unterschiede im Beobachtungszeitraum 1965 bis 1969. Vom Jahr 1965 ab ist eine Verminderung der Letalitätsquote zu beobachten, die insbesonders darauf zurückzuführen ist, daß weniger Patienten im Alter von 3 - 12 Mo verstarben. Die Letalitätsquote im ersten Trimenon änderte sich - bis auf das Jahr 1969 - nicht erheblich.

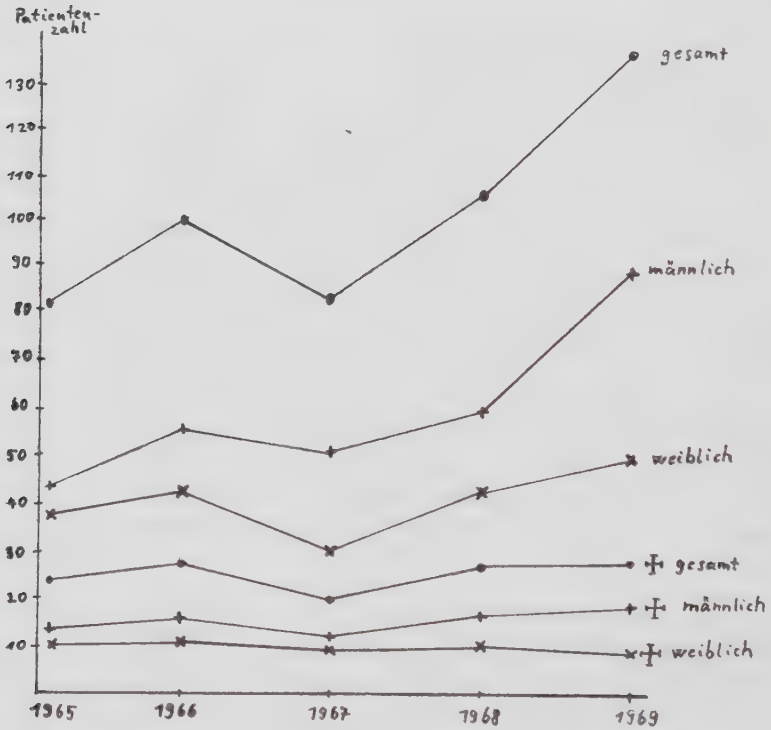
Im Jahr 1969 liegt die Gesamtsterblichkeit mit 21,2 % unter der der Vorjahre. In den Jahren 1965 bis 1968 ergibt sich ein Durchschnitt von etwa 33 %, was den Zahlen von Apitz-Beuren (5) mit 35,7 % und Apitz-Stoermer (1) mit 34,5 % nahekommt.

Die folgende Tabelle bringt diese Werte noch einmal zusammengefaßt, wobei die männlichen und weiblichen Patienten getrennt aufgeführt sind, da sich bei ihnen oft große Unterschiede in der Sterblichkeit ergeben.
Insgesamt sind 46 % der weiblichen und 44 % der männlichen Patienten im ersten Trimenon verstorben.

Tabelle 5

1965	weiblich	38 Pat.	0-3 Mo	18	gest.	7	38,9 %
			3-12 Mo	2o	"	6	
	männlich	44 Pat.	0-3 Mo	33	"	15	45,5 %
			3-12 Mo	11	"	1	
gesamt		82 Pat.	0-3 Mo	51	"	22	43,1 %
			3-12 Mo	31	"	7	22,6 %
				82	"	29	35,4 %
1966	weiblich	44 Pat.	0-3 Mo	2o	"	1o	5o,o %
			3-12 Mo	24	"	3	
	männlich	56 Pat.	0-3 Mo	34	"	15	44,1 %
			3-12 Mo	22	"	4	
gesamt		1oo Pat.	0-3 Mo	54	"	25	46,3 %
			3-12 Mo	46	"	7	15,2 %
				1oo	"	32	32,o %
1967	weiblich	31 Pat.	0-3 Mo	14	"	9	64,3 %
			3-12 Mo	17	"	3	
	männlich	52 Pat.	0-3 Mo	25	"	11	44,o %
			3-12 Mo	27	"	5	
gesamt		83 Pat.	0-3 Mo	39	"	2o	51,3 %
			3-12 Mo	44	"	8	18,2 %
				83	"	28	33,7 %
1968	weiblich	44 Pat.	0-3 Mo	22	"	1o	45,5 %
			3-12 Mo	22	"	5	
	männlich	61 Pat.	0-3 Mo	27	"	14	51,8 %
			3-12 Mo	34	"	6	
gesamt		1o5 Pat.	0-3 Mo	49	"	24	48,9 %
			3-12 Mo	56	"	11	19,6 %
				1o5	"	35	33,3 %
1969	weiblich	49 Pat.	0-3 Mo	23	"	7	3o,4 %
			3-12 Mo	26	"	3	
	männlich	88 Pat.	0-3 Mo	47	"	16	34,0 %
			3-12 Mo	41	"	3	
gesamt		137 Pat.	0-3 Mo	7o	"	23	32,9 %
			3-12 Mo	67	"	6	9,o %
				137	"	29	21,2 %

Ausgehend vom Jahr 1965 ist die Todesrate bis zum Jahre 1969 wesentlich gesunken. Diese Abnahme der Letalitätsquote ist bei beiden Geschlechtern festzustellen, bei den weiblichen Patienten jedoch stärker.
Auch bei den Patienten im ersten Trimenon ist seit dem Jahre 1967 eine geringe Abnahme der Sterbeziffer festzustellen (Tabelle 5).



Im ersten Trimenon des Jahres 1965 verstarben nur 38,9 % der weiblichen Patienten bezogen auf die Patienten des 1. Trimenons (vgl. Letalität der männlichen Patienten: 45,5 %).
Die Sterberaten der übrigen Jahre bei beiden Geschlechtern sind wesentlich höher.

Die im ersten Lebens-Trimenon aufgenommenen Patienten mit angeborenen Herzfehlern stellen über die Hälfte der Gesamtpatientenschaft dar. Ähnliche Angaben machen Stoermer und Fehling (24).

In den ersten drei Lebensmonaten wurden 263 Patienten in der hiesigen Klinik aufgenommen, 97 weibliche und 166 männliche.

Hier fällt das deutliche Überwiegen der männlichen Patienten auf. In den anderen Altersstufen ist die Verteilung eine andere.

Die Zahl der männlichen Patienten ist hier nur gering höher als die der weiblichen:

Patienten von 3-6 Mo	gesamt 121	weiblich 58	männlich 63
Patienten von 6-12 Mo	gesamt 123	" 51	" 72

Die Abnahme der Letalitätsziffern erfolgt kontinuierlich.

Die nachfolgende Aufstellung zeigt die Gesamtletalität, wobei auch extracardiale Todesursachen aufgenommen sind:

Tabelle 6 Innerhalb des 1. Lebensjahres verstorben

1965	82 Pat.	gest.	29	35,4 %
1966	1oo Pat.	"	32	32,o %
1967	83 Pat.	"	28	33,7 %
1968	1o5 Pat.	"	35	33,3 %
1969	137 Pat.	"	29	21,2 %
	5o7 Pat.	gest.	153	3o,2 %

Als die weitaus häufigste Todesursache ist das Herzkreislaufversagen zu nennen. Mit weitem Abstand folgt die Pneumonie.

Extracardiale Todesursachen

Der Anteil der verstorbenen männlichen Patienten, bezogen auf die Aufnahmezahl, ist bis auf das Jahr 1967 (siehe Tabelle 5) höher als der der weiblichen, wenn man die Patienten nicht berücksichtigt, die während oder an den Folgen einer Operation, sowie an einer extracardial gelegenen Erkrankung verstarben.

Andere Todesursachen sind:

Sepsis	1
Fruchtwasseraspiration	2
Subarachnoidalblutung	2

Tabelle 7 Bei einem Eingriff verstorbene Patienten

w = weiblich, m = männlich

Jahr		Alter	Diagnose	Sectionsbefund	Eingriff
1965	w	7 Mo	VSD	VSD, Botalli	Bändelung
		10 Mo	Fallot IV	-	Brock und Blalock
	m	1 Mo	Fallot III	Fallot IV	Brock
1966	w	0 Mo	Botalli, Aortenisthmusstenose, VSD	-	Bändelung, Botalliunterbindung
		0 Mo	Transpos, Ductus Botalli, ASD	wie Diagnose	starb kurz nach Katheterisierung
	m	0 Mo	Transposition, ASD	-	Blalock
1967	w	8 Mo	VSD, Mitralinsuffizienz, PH	-	Bändelung
		1 Mo	Botalli, PH	-	Botalliunterbindung
	m	7 Mo	Fallot III, AV-Block, korrigierte Transposition	-	Tod während der Operation
		1 Mo	Aortenisthmusstenose, Aortenklappenstenose, ASD, PH	-	Klappenincision Isthmusresektion Tod während des Eingriffs
		1 Mo	Transposition	-	Blalock
1968	w	4 Mo	korrigierte Transposition, PH	-	Bändelung
		0 Mo	Transposition, VSD	-	operative Entfernung eines defekten Rashkind-Katheters
		1 Mo	VSD, PH	-	Bändelung
	m	1 Mo	Fallot IV, Lungenvenenhypoplasie	-	Brock, Blalock
		8 Mo	Transposition, VSD	-	Tod 2 Std. nach Rashkind (Blutungsschock)
		0 Mo	Botalli, Aortenisthmusstenose, ASD, VSD, PH	-	Botalliunterbindung Stenoseresektion Bändelung
1969	w	0 Mo	Aortenisthmusstenose, VSD	wie Diagnose	Stenoseresektion Botalliunterbindung

An den Folgen einer Operation starben 18 Patienten. Eine Section konnte aus verschiedenen Ursachen nur in 4 Fällen durchgeführt werden.

Zieht man nun die Zahl der Patienten ab, die durch Operation oder andere Ursachen verstorben sind, so erhält man die Patientenzahl, bei denen die Todesursache nur durch die Cardioangiopathie begründet ist.
Es ergeben sich folgende Zahlen:

Tabelle 8

1965	weiblich	38 Pat.	gest.	1o	26,3 %
	männlich	44 Pat.	gest.	14	31,9 %
1966	weiblich	44 Pat.	gest.	11	25,0 %
	männlich	56 Pat.	gest.	17	3o,4 %
1967	weiblich	31 Pat.	gest.	9	29,0 %
	männlich	52 Pat.	gest.	12	23,1 %
1968	weiblich	44 Pat.	gest.	11	25,0 %
	männlich	61 Pat.	gest.	17	27,9 %
1969	weiblich	49 Pat.	gest.	9	18,4 %
	männlich	88 Pat.	gest.	19	21,6 %
g e s a m t					
1965		82 Pat.	gest.	24	29,3 %
1966		1oo Pat.	gest.	28	28,0 %
1967		83 Pat.	gest.	21	25,3 %
1968		1o5 Pat.	gest.	28	26,7 %
1969		137 Pat.	gest.	28	20,4 %
Zusammenfassung		5o7 Pat.	gest.	129	25,4 %

Der Rückgang der Mortalität von 29,3 % auf 2o,4 % zwischen 1965 und 1969, ein Unterschied von beinahe 9 %, ist darauf zurückzuführen, daß die Diagnose eines Vitium cordis vielfach bereits in den ersten Lebensmonaten gestellt wurde und daher rechtzeitig therapeutisch vorgegangen werden konnte.

Außerdem ist durch die Einführung des Palliativeingriffs nach Rashkind bei den Transpositionen mit geringem Shunt die Sofortsterblichkeit erheblich gesenkt worden.

Eine Aufstellung aller bei verstorbenen Patienten gefundenen Cardioangiopathien gibt einen Überblick über die Vitien mit hohem Risiko.

Die Gliederung erfolgt nach Häufigkeit und Lage der entsprechenden Angio- oder Cardiopathie.

Da in dieser Tabelle die Sectionsbefunde berücksichtigt sind, verschieben sich die Zahlen der einzelnen Fehler gegenüber der Tabelle 1 teilweise etwas.

Tabelle 9 Bei verstorbenen Patienten klinisch und autoptisch gefundene Herzfehler

häufige Mißbildungen	
VSD	60
Botalli	57
Transposition	37
foramen ovale	34
ASD	29
ASD, Primumdefekt	5
hypoplastisches li.Herz	38
hypoplastisches re.Herz	5
seltenere Mißbildungen	
Fallot IV	8
Truncus arteriosus communis	6
Fallot III	4
korrigierte Transposition	4
Single-Ventrikel	3
Double outlet re.	2
Pseudotruncus arteriosus	2
cor triloculare	2
Fallot V	1
cong. AV-Block	1
Lungenmißbildung	1
Aorta	
Dextropositio Aortae	7
Aortenisthmusstenose	11
reitende Aorta	3
Aortenverquellung	1
doppelter Aortenbogen	1
Aortenaneurysma	1
andere Gefäßmißbildungen	
Lungenvenenfehleinmündung	5
allg. Gefäßmißbildung	1
Aortenklappe	
Aortenklappenstenose	6
Aortenklappenhypoplasie und Atresie	4
Pulmonalis	
Pulmonalishypoplasie und Atresie	17
Pulmonalstenose	7
reitende Pulmonalis	3
Pulmonaldilatation	1
hypoplastisches Pulmonalostium	1
Pulmonalklappe	
Pulmonalklappenatresie	3
Tricuspidalklappe	
Tricuspidalatresie	7
Tricuspidalstenose	1
Mitralklappe	
Mitralinsuffizienz kombiniertes	3
Mitralvitium	1
Mitralstenose	1
Fibrosen	
Endocardfibrose	12
Myocardfibrose	1

Bei insgesamt 148 verstorbenen Patienten wurde in 3 Fällen keine Diagnose gestellt, weil die Patienten sofort nach der Geburt verstarben und eine Section aus verschiedenen Gründen nicht durchgeführt werden konnte.

Die folgende Tabelle 1o zeigt die Letalitätsquoten in Bezug auf die Hauptfehler.

Tabelle 1o Letalität der Fehler in Bezug auf ihr führendes Vitium: Dieses ist durch die pathologische Diagnose bestimmt, im Gegensatz zu Tabelle 1, bei der die klinischen Diagnosen aufgeführt sind.

Hauptdiagnosen

Vitium	gesamt	verstorben	Letalität	Stoermer-Fehling
VSD	131	27	2o,6 %	18,3 %
Transposition	81	33	4o,7 %	57,0 %
korrigierte Transposition	3	2	66,0 %	
Ductus Botalli	57	6	10,4 %	23,5 %
Fallot IV	43	9	20,9 %	43,9 %
hypoplastisches li.Herz	22	18	81,8 %	
Aortenisthmusstenose	21	4	19,0 %	
ASD II	19	5	26,3 %	
Tricuspidalatresie	17	4	23,5 %	
Pulmonalatresie	11	6	54,5 %	
Truncus arteriosus communis	11	6	54,5 %	
Endocardfibrose	10	4	40,0 %	
Single-Ventrikel	8	2	25,0 %	
ASD I	7	2	28,6 %	
Fallot III	6	4	66,7 %	
Mitralinsuffizienz	6	2	33,3 %	
hypoplastisches re. Herz	5	4	80,0 %	
Aortenklappenstenose	4	2	50,0 %	
Double outlet re.	4	1	25,0 %	
Lungenvenenmißbildung	3	2	66,7 %	
Pulmonalstenose	3	1	33,3 %	
Pulmonalklappenatresie	2	1	50,0 %	
keine Diagnose	31	3	9,7 %	

Die nachfolgende Tabelle zeigt die Letalitätsquote der verschiedenen einzeln auftretenden Vitien, bezogen auf ihre Häufigkeit.

Tabelle 11 Letalität der einzeln auftretenden Herzfehler

Fehler	Häufigkeit	verstorben	Letalitäts-quote
VSD	80	5	6,3 %
Botalli	29	1	3,4 %
Transposition	19	5	26,3 %
korr. Transposition	3	2	66,7 %
ASD	7	2	28,6 %
Pulmonalatresie	1	1	100,0 %
Fibrose (Endo- und Myocard)	9	1	11,1 %

Die Aufstellung 10 zeigt, daß die Lebenserwartung der Patienten mit einem Single-Vitium wesentlich besser ist, als bei Patienten mit mehreren oder komplexen Vitien.

Die Letalitätsquote des Gesamtpatientengutes beträgt etwa 29 %, der Durchschnitt der Letalitätsquoten bei Single-Vitien beträgt 11,5 %, wobei besonders ins Gewicht fällt, daß beinahe 2/3 der Single-Vitien vom Ventrikelseptumdefekt bestritten wird, der eine Letalität von nur 6,3 % hat. Die niedrigste Sterbeziffer jedoch hat der singuläre Ductus arteriosus persistens Botalli mit 3,4 %. (Hier handelt es sich um einen Operationszwischenfall aus ungeklärter Ursache)

Begleitende Erkrankungen

Zusätzliche Mißbildungen und andere, bei Geburt bereits vorhandene Erkrankungen, die nicht auf das Herz oder den Gefäßstamm bezogen sind, wurden bei 85 Patienten (16,7 %) gefunden. Nur einmal lassen sich zusätzliche Mißbildungen mit Sicherheit auf eine Röteln-Embryopathie zurückführen. In allen anderen Fällen ist eine klar ersichtliche Ursache der Fehlbildungen und besonderen Erkrankungen nicht zu erkennen.

Die häufigste zusätzliche Begleitmißbildung oder -Erkrankung ist der Mongolismus. Dieses Ergebnis wurde auch in der Literatur aufgefunden.

So ist die Häufigkeit

bei Apitz-Stoermer	(1)	5,4 %
bei Apitz-Beuren	(5)	7,8 %

der Gesamtpatientenzahl.

Bei unserem Patientengut beträgt die Häufigkeit 3,9 %, wobei der Mongolismus bei weiblichen Patienten wesentlich häufiger ist, als bei männlichen (5,7 % : 2,9 %).

Dem in 2o Fällen vorhandenen Mongolismus folgen:

Hirnschäden verschiedener Art in 16 Fällen:
perinatale Schäden sind, soweit sie aus den Unterlagen hervorgingen, nicht berücksichtigt, da sie wohl nicht zu den angeborenen Fehlern zu rechnen sind.

multiple Mißbildungen in 11 Fällen

Ebenfalls häufiger treten auf: Leistenhernien 7
Hydrocelen 6
Dysplasien u.a.

Extracardiale Erkrankungen

Tabelle 12 (Die Angaben sind nach der Häufigkeit geordnet)

Mongolismus	20	Schädeldysplasie	2
Hirnschäden	16	Katarakt	2
multiple Mißbildungen	11	Microphtalmus	2
allgemeine Dysplasie	8	Hepatosplenomegalie	2
Leistenhernie	7	Uvea-Colobom	1
Hydrocelen	6	6 Finger re. + li.	1
Lippen-Kiefer-Gaumen-spalten	5	6 Zehen re.	
Hüftgelenksdysplasie	4	Spaltung des knöchernen Thorax	1
Hydrocephalus	3	Omphalocele	1
Lungenmißbildung	3	Katzenschrei-Syndrom	1
Augenmißbildung	3	Wirbelmißbildung	1
Facialisparese	2	Klumphand	1
Klumpfuß	2	Aplasie des Ductus choledochus	1
Meningocele	2	Gallenblasenaplasie	1
Hydronephrose	2	Aplasie des Ductus cysticus	1
Balkenaplasie	2	Analprolaps	1
taubstumm	2	Knick-Fuß	1
situs inversus abdominalis	2	Daumenmißbildung	1
Marfan-Syndrom	1	Craniotabes	1
Zwerchfellrelaxation	1	Syndaktylie	1
Analatresie	1	diabetische Hyperbili-rubinopathie	1
Antikörper-Mangel-Syndrom	1	multiple Lymphome	1
Nierenmißbildung	1	Strabismus	1
Nabelhernie	1	Colon mobile	1
Trigonocephalus	1	Hackenfuß	1
Hypospadie	1		

Bei 11 Patienten, bei denen keine sichere Diagnose des Herzfehlers feststeht, wurde eine zusätzliche Mißbildung oder Erkrankung gefunden, davon in 9 Fällen ein Mongolismus. Diese Patienten wurden meist wegen dieses Verdachts in eine Klinik eingewiesen. Bei der internistischen Untersuchung von mongoloiden Säuglingen wurde in 2o Fällen ein Herzfehler festgestellt.

Die zusätzlichen Mißbildungen und Erkrankungen sind auf die Patientenschaft verschieden verteilt. So kann eine Einteilung in zwei Gruppen vorgenommen werden:

Patienten mit einer zusätzlichen Mißbildung oder Erkrankung
Patienten mit mehreren zusätzlichen Mißbildungen oder Erkrankungen

Eine einzelne Begleitkrankheit wurde bei 52 Patienten gefunden (21 bei weiblichen, 31 bei männlichen Patienten), das sind etwa 1o,3 % der Patientenschaft. Gehäufte Kombinationen zwischen Herzfehler und Begleiterkrankung konnten nicht gefunden werden. Mehrere Begleitkrankheiten hatten 33 Patienten, das sind etwa 6,5 %. Dabei ist der Anteil der weiblichen Patienten etwas höher, als der der männlichen.

Zusammenfassung der wichtigsten Kombinationen von Herzfehlern und zusätzlichen Mißbildungen

Herzfehler

VSD	Mongolismus	8	Respiration	2
	Urogenitalsyst.	8	Skelett,	
	ZNS + periph. NS	9	Muskel-Haut	7
	Verdauung	3	Verschiedenes	10
D. Botalli	Mongolismus	-	Respiration	-
	Urogenitalsyst.	-	Skelett,	
	ZNS + periph. NS	10	Muskel-Haut	7
	Verdauung	2	Verschiedenes	5
Transpos	Mongolismus	-	Respiration	-
	Urogenitalsyst.	3	Skelett,	3
	ZNS + periph. NS	1	Muskel-Haut	
	Verdauung	1	Verschiedenes	1
Fallot	Mongolismus	2	Respiration	-
	Urogenitalsyst.	-	Skelett,	
	ZNS + periph.NS	1	Muskel-Haut	2
	Verdauung	-	Verschiedenes	4
Aortenisthmus-stenose	Mongolismus	-	Respiration	-
	Urogenitalsyst.	-	Skelett,	
	ZNS + periph. NS	2	Muskel-Haut	-
	Verdauung	-	Verschiedenes	2
Verschiedenes	Mongolismus	1	Respiration	1
	Urogenitalsyst.	4	Skelett,	
	ZNS + periph. NS	-	Muskel-Haut	4
	Verdauung	3	Verschiedenes	9
Unbekannt	Mongolismus	9	Respiration	-
	Urogenitalsyst.	2	Skelett,	
	ZNS + periph. NS	4	Muskel-Haut	3
	Verdauung	1	Verschiedenes	2

Die verschiedenen Herzfehler sind sehr unterschiedlich mit einer zusätzlichen Erkrankung verknüpft.

Eine Zusammenstellung gibt die folgende Tabelle.
Die Prozentzahlen sollen zeigen, wie häufig die verschiedenen Vitien mit einer zusätzlichen Erkrankung einhergehen:

Tabelle 13

Herzvitium	Anzahl der zusätzlichen Erkrankungen	Zusätzliche Erkrankung in Bezug auf den entsprechenden Fehler in %
isolierter VSD	18	30,0 %
VSD gesamt	36	27,5 %
Botalli - isoliert	7	21,9 %
Botalli - gesamt	16	28,0 %
unbekannt	14	45,1 %
Transposition (alle)	7	8,1 %
Fallot IV (alle)	7	16,3 %
ASD (alle)	5	19,2 %

Die höchste zusätzliche Krankheitsrate haben die nicht näher diagnostizierten Fehler. Es folgen der Ductus Botalli, dann der VSD und der ASD. Bei den Single-Vitien ist nur der VSD und der Ductus Botalli aufgeführt, da bei den anderen Fehlern die Zahlen der zusätzlichen Erkrankungen zu gering sind. Diese treten meist in Kombinationen mit anderen Vitien auf.
Beim isolierten VSD liegt die Anzahl der zusätzlichen Erkrankungen wesentlich höher, als bei Kombinationen mit anderen Fehlern.
Bei der Aufschlüsselung der einzelnen zusätzlichen Krankheiten nach dem jeweiligen angeborenen Vitium konnten keine typischen Kombinationen gefunden werden.

Literatur-Vergleich: Prozentzahlen der mit zusätzlichen Krankheiten einhergehenden Herzfehlern

Tabelle 14

Herzfehler	Apitz-Stoermer (1)	Apitz-Beuren (5)	eigene Zahlen
VSD	19,2 %	31,0 %	27,5 %
Ductus Botalli	18,6 %	-	28,0 %
Transposition	16,0 %	23,4 %	8,1 %
Fallot IV	2o,7 %	29,6 %	16,3 %
ASD	16,3 %	-	19,2 %

Die häufigsten Single-Vitien sind der VSD, der Ductus Botalli und die Transposition. In der folgenden Zusammenstellung werden diese drei Fehler mit den zusätzlichen Krankheiten aufgeführt.

In keiner der Tabellen mit zusätzlichen Krankheiten sind perinatale Schäden enthalten, da sie mit der entsprechenden Cardio-Angiopathie in keiner Beziehung stehen.

Tabelle 15 Die wichtigsten einzeln auftretenden Herzfehler und ihre Verbindung mit zusätzlichen Mißbildungen oder Erkrankungen

Single-Vitium	Begleitende Krankheit	Anzahl
VSD	Hirnschaden	4
	Hernien	4
	multiple Mißbildungen	4
	Mongolismus	3
	Hydrocele	2
	Hydrocephalus	2
	Craniodysplasie	2
	Katzenschreisyndrom	1
	Lippen-Kiefer-Gaumenspalte	1
	Meningocele	1
	Hydronephrose	1
	Hepatosplenomegalie	1
	Syndaktylie	1
Botalli	Hirnschaden	5
	multiple Mißbildungen	4
	allgemeine Dysplasie	2
	Hüftgelenksdysplasie	1
	Daumenmißbildung	1
	Hydrocele	1
	Wirbelmißbildung	1
	Katarakt	1
	Analprolaps	1
	Microphtalmus	1
Transposition	Hüftgelenksdysplasie	2
	Hypospadie	1
	Hydrocele	1

Die häufigste Begleitkrankheit bei Single-Vitien ist in dem vorliegenden Krankengut der Hirnschaden.
Entsprechende Literaturangaben wurden jedoch nicht gefunden.

Beim singulären Ductus Botalli tritt nach dieser Zusammenstellung kein Mongolismus auf, obwohl 32 solcher Single-Vitien vorliegen. Auch bei Apitz und Beuren (5), ebenso bei Apitz und Stoermer (1) war dieses Ergebnis zu finden.

Beim isolierten VSD, der in 80 Fällen vorkommt, ist der Mongolismus mit drei Fällen vertreten.
Bei den 1o Fällen von Transposition tritt viermal eine zusätzliche Krankheit auf (21 %).

M o n g o l i s m u s

Der Mongolismus macht mit 3,9 % der Gesamtpatientenzahl die größte Gruppe der zusätzlichen Krankheiten aus. Er ist zwanzigmal vertreten, davon neunmal ohne eindeutig geklärte Herzfehler-Diagnose.
Mit dem VSD zusammen (auch Kombinationsfehler) tritt er achtmal auf, dreimal davon mit dem Single-VSD. In weiteren zwei Fällen ist er mit einer Fallot'schen Tetralogie verknüpft.

Als alleinige Begleiterkrankung tritt der Mongolismus in 18 Fällen auf.

Außerdem: einmal mit multiplen Mißbildungen
einmal mit allgemeiner Dysplasie

Von den in neun Fällen nicht geklärten Herzfehlerdiagnosen in Verbindung mit einem Mongolismus war in fünf Fällen eine eingehende Diagnostik wegen des geringen Schweregrades des Fehlers nicht indiziert, die Fehler bedurften keiner Therapie.
In den anderen vier Fällen starben die Kinder kurz nach der Geburt. Sectionen konnten aus verschiedenen Gründen nicht durchgeführt werden.

Lebenserwartung bei zusätzlichen Krankheiten

Da nach Apitz und Stoermer (1) zu erwarten ist, daß zusätzliche Mißbildungen und Erkrankungen die Lebenserwartung verringern, ist es angebracht, die Letalität dieser Kinder mit der allgemeinen Sterblichkeit in unserem Krankengut zu vergleichen.

Bei den Patienten , die eine zusätzliche Leistenhernie haben, war die Letalitätsquote mit 14,3 % sehr niedrig.
Die Sterblichkeit bei multiplen Mißbildungen (54,5 %) und beim Mongolismus (35 %) liegt erheblich über der Gesamtletalitätsquote von 25,4 %.

Tabellle 16 Letalität bei Fehlern mit zusätzlichen Mißbildungen

Zusätzliche Erkrankung	Gesamtzahl	Anzahl der Verstorbenen	in %
multiple Mißbildungen	11	6	54,5
Mongolismus	2o	7	35,0
Marfan-Syndrom	1	1	
Leistenhernie	7	1	14,3
Trigonocephalus	1	1	
Klumpfuß	2	1	
Lippen-Kiefer-Gaumenspalte	5	1	20,0
Aplasie des Ductus Choledochus + sit. invers. abdominalis partialis	1	1	
Spaltung des knöchernen Thorax, Polydaktylie	1	1	

Die Gesamtzahl der Patienten mit zusätzlichen Krankheiten beträgt 79, die Zahl der verstorbenen 20. Das sind 25,3 %.

Es zeigt sich also, daß nach unserem Patientengut die Letalität derer, die eine zusätzliche Erkrankung haben, nicht größer als die Gesamtletalität ist (25,4 %).

Allgemeine Diagnostik

Viele der Patienten kamen verhältnismäßig spät in die spezielle Herzbehandlung. Dies zeigt, daß die Symptome, die auf ein Vitium hinweisen, meist relativ schwach ausgeprägt oder schlecht differenzierbar sind.
Als eindeutigste Symptome sind hier aufzufassen die Cyanose und die Dyspnoe.

In der folgenden Tabelle soll aufgezeigt werden, welche Symptome und in welcher Häufigkeit zum Verdacht eines Herzfehlers führten.

Bei den selteneren Angaben war meist nur ein einzelner Befund vorhanden, der den Verdacht auf Vitium cordis hervorrief. Zweimal wurde erst bei einer Routine-EKG-Untersuchung ein Herzfehler diagnostiziert.

Tabelle 17

Cyanose	215	Blässe	14
Dyspnoe	182	Asphyxie	7
Dystrophie	96	allgemeine Dysplasie	7
path. Herzgeräusche	9o		
retardierter Zustand	65	seltenere Angaben	
Tachycardie	56	Husten	4
Uhrglasnägel	45	Erbrechen	2
rezidiv. Pneumonien	35	Stridor	2
Trommelschlegelfinger	2o	Apathie	2
cyanotische Anfälle	17	Ascites	1
Ödeme	14	Arrhythmie	1
		EKG	2
		Polyglobulie	1

Spezielle Diagnostik

Um den Verdacht auf einen Herzfehler zu erhärten, oder um die klinische Diagnose zu verifizieren, wird Herzkatheterisierung und Angiographie angewandt.
So wurde vom Jahre 1965 bis 1969 in 375 Fällen bei Patienten im Säuglingsalter eine Katheterisierung vorgenommen, wobei ein deutlicher Anstieg im Beobachtungszeitraum zu erkennen ist.

Tabelle 18

	weiblich	männlich	gesamt
1965	25	24	49
1966	34	34	68
1967	28	44	72
1968	33	45	78
1969	38	7o	1o8

Bei 132 von 5o6 Patienten wurde keine Katheterisierung durchgeführt:

68mal war der Fehler zu unbedeutend, um eine so spezielle und auch belastende Diagnostik schon im Säuglingsalter durchzuführen.

15mal war die Katheterisierung kontraindiziert. Dabei waren zu schlechter Allgemeinzustand und Infektionskrankheiten die häufigsten Ursachen.

In 49 Fällen verstarben die Patienten vor dem geplanten Eingriff.

Chirurgische Therapie

Bei 200 Patienten wurden in den Jahren 1965 bis 1969 im ersten Lebensjahr ein chirurgischer Eingriff durchgeführt. Dabei wurde entweder eine Palliativoperation durchgeführt oder eine Totalkorrektur vorgenommen.

Als Palliativeingriffe sind besonders zu erwähnen:

Die Bändelung der Arteria pulmonalis nach Muller - Dammann

das Anlegen einer aorto-pulmonalen Anastomose nach Blalock (27),

die Valvulotomie nach Brock (28) und

die Schaffung eines Vorhofseptumdefektes mittels eines Ballonkatheters nach Rashkind (29).

Eine Palliativoperation wurde in 133 Fällen vorgenommen:

Pulmonalis-Banding	51 Fälle
Blalock'sche Anastomose	46 Fälle
Brock'sche Klappensprengung	14 Fälle
Schaffung eines künstlichen Vorhofseptumdefektes (operativ)	2 Fälle
	113 Fälle

Als Sofortmaßnahme kommt seit dem Jahre 1966 bei Transpositionen mit geringem Shunt als Palliativeingriff die Atriostomie mit einem Ballonkatheter nach Rashkind hinzu.
Dieser Eingriff wird besonders seit dem Jahre 1967 in steigendem Maße angewandt und hat einen nicht unbedeutenden Einfluß auf die Senkung der Mortalitätsquote bei Transpositionen.
Die Atriostomie wurde einschließlich des Jahres 1969 51mal angewandt.

An operativen Korrekturen wurden vorgenommen:

Unterbindung eines Ductus Botalli	3o Fälle
Resection einer Aortenisthmusstenose	4 Fälle
Resection bei doppeltem Aortenbogen	1 Fall
Aortenklappenincision bei Stenose	1 Fall

Insgesamt wurden 200 Eingriffe durchgeführt, d.h. bei etwa 39 % aller Patienten wurde eine Operation vorgenommen. Ein Palliativeingriff wurde bei 32 %, eine Totalkorrektur bei 7 % aller Patienten durchgeführt.
34,9 % der weiblichen Patienten und 42,5 % der männlichen Patienten wurden operiert.

Ein Teil der operierten Säuglinge war gefährdet, weil der Eingriff in fortgeschrittenem Stadium der Erkrankung erfolgte.

Bei den 200 durchgeführten Operationen kam es zu 18 Todesfällen während des Eingriffs.

Tabelle 19 Zahl der Todesfälle während chirurgischer Eingriffe am Herzen

Cardioangiopathie	
Transposition	5
Ductus Botalli	1
Fallot IV und III	4
VSD	3
Aortenisthmusstenose	4
korrigierte Transpos.	1

Welcher Art die jeweiligen Eingriffe waren, kann aus Tabelle 7 entnommen werden.

Internistische Therapie

Während ein Teil der kleinen Herzpatienten keiner Therapie bedurfte, stand jedoch ein anderer Teil unter dauernder oder zumindest zeitweiser internistischer Behandlung.

So wurde eine Digitalistherapie - dauernd oder zeitweise- bei 213 Patienten durchgeführt, am häufigsten bei kombinierten Mißbildungen, dicht gefolgt vom VSD, etwas weniger oft bei Transpositionen. Beim persistierenden Ductus Botalli war seltener eine solche Therapie notwendig. Bei der Fallot'schen Tetralogie wurde Digitalis meist erst nach Palliativeingriffen verwendet.

Eine Behandlung mit Corticoiden wurde in 14 Fällen durchgeführt. Indikationen waren meist Endo- und Myocardfibrosen.

Die Behandlung mit ß-Rezeptoren-Blockern, Eisenpräparaten oder Diuretica ist nur in den Fällen erwähnt, in denen sie über längere Zeit erfolgte oder als Dauertherapie durchgeführt wurde.

Zusammenfassung der internistisch-therapeutischen Maßnahmen:

Medikation	Häufigkeit
Digitalis	213
Sedativa	31
Cortison	14
ß-Blocker	5
Diuretica	3
Eisenpräparate	3

D i s k u s s i o n

Die congenitalen Angiocardiopathien gehören zu den häufigsten Ursachen für Erkrankungen im Säuglingsalter (1).
Während frühere Untersucher bei 0,3 bis 0,6 % aller Neugeborenen einen Herzfehler fanden (11, 12, 13, 3), haben nach Senning (9) 0,6 bis 0,7 % der lebendgeborenen Säuglinge ein Vitium.
In ein bis zwei Prozent aller Sectionen von Kindern und Erwachsenen wurde ein Vitium cordis gefunden (14, 15, 16, 17).

Bei Säuglingssectionen war dieser Anteil jedoch wesentlich größer, er belief sich auf etwa 6 % (19, 20).

Diese Zahlen mögen die große Bedeutung der Untersuchungen auf angeborene Herzfehler erklären.

Seit dem Jahre 1965 ist eine große Steigerung der Aufnahmezahl herzkranker Säuglinge (um etwa 60 %) in unserer Klinik festzustellen. Das könnte eine Steigerung der congenitalen Cardioangiopathien bedeuten. Eine derartige Steigerung ist jedoch unwahrscheinlich. Sie beruht auf einer besseren Erfassung und einer Ausweitung des Einzugsgebietes.

Wenn die Häufigkeit der verschiedenen Fehler Differenzen zur Literatur aufweist, so ist das einmal auf das verschiedene Krankengut zurückzuführen. In der von Hauner'schen Klinik war die Zahl der behandelten herzkranken Säuglinge, die nicht in der Umgebung Münchens bzw. nicht in Deutschland geboren wurden, relativ hoch. Zum zweiten bestehen, wie bereits erwähnt, Unterschiede in der Einordnung von Kombinationsfehlern (7, 10, 1, 5, 25).
Außerdem besteht häufig eine gewisse Discrepanz zwischen der klinischen und pathologisch-anatomischen Erfassung der Fehler. Da aber in einigen Fällen nur pathologische Diagnosen vorliegen, ist eine einheitliche Einordnung mancher Fehlerkomplexe teilweise nicht möglich.

Die weitaus häufigste Mißbildung mit 25,8 % ist der VSD (als Hauptdiagnose). Apitz und Stoermer (1) führen diesen Fehler in 26,2 % der Fälle auf, Apitz und Beuren (5) in 23,5 % und Rodewald (7) in 24 %.

Bemerkenswert ist hierbei die große Anzahl der weiblichen Patienten mit dieser Mißbildung. Nach unseren Zahlen haben etwa 32 % aller weiblichen und etwa 22 % der männlichen Patienten diese Mißbildung. Bei anderen Autoren (1, 5) ist das gleiche Ergebnis anzutreffen.
Ähnlich verhält es sich beim persistierenden Ductus Botalli. Hier ist der Anteil der weiblichen Patienten sogar noch größer als beim VSD.
Ein anderes Bild bietet sich bei der Transposition. Dieses Vitium haben mehr männliche als weibliche Patienten.

Eine Transposition der großen Gefäße haben 18,9 % der männlicher und 13,1 % der weiblichen Patienten. Bei Apitz und Stoermer sind die Zahlen geringer. Sie betragen 1o,6 % und 7,7 %.
Häufiger ist auch die Tetralogie bei männlichen Säuglingen, ebenso die Aortenisthmusstenose.
Diese Befunde stimmen überein mit den Berichten von:

Apitz und Beuren (5), Keith (14) und Anderson (31).

Eine komplizierende pulmonale Hypertonie wurde in unserem Krankengut in 78 Fällen gefunden, wobei bei den weiblichen

Patienten 19 % und bei den männlichen etwa nur 13 % diese Komplikation aufwiesen. In der Literatur wurden keine entsprechenden Untersuchungen angetroffen.

Die pulmonale Hypertonie begleitet besonders häufig den VSD und den Ductus Botalli. Die größere Häufigkeit der pulmonalen Hypertonie bei den weiblichen Patienten dürfte daher auf die Verteilung der Vitien zurückzuführen sein.

In unserem Patientengut haben etwa 6o % ein kombiniertes Vitium, bei Apitz und Stoermer (1) sind es nur 36 %, bei Apitz und Beuren (5) etwa 33 %.
Wenn auch bei Apitz und Stoermer der singuläre VSD etwa 22 % gegenüber 16 % unserer Patientenschaft beträgt, so erklärt sich damit doch nicht der enorme Unterschied der oben genannten Zahlen. Hierbei ist jedoch zu erwähnen, daß eine eindeutige Klärung der Diagnose in unserem Krankengut nur in 6,1 % nicht erfolgte, während sie bei anderen Autoren (1, 5) in 16 bis 18 % nicht möglich war.

Den frühen Todesfällen entsprechend tritt die Symptomatik der angeborenen Herzfehler auch meist frühzeitig auf. Infolgedessen werden über die Hälfte der Patienten bereits im ersten bis dritten Lebensmonat aufgenommen.

Nach Stoermer und Fehling (24) treten im ersten Trimenon bereits zwischen 55 % und 100 % der Symptome auf. Daß viele Patienten trotzdem erst wesentlich später in die spezielle Behandlung kommen, dürfte darauf zurückzuführen sein, daß die ersten Symptome übersehen werden.

Eine früh auftretende leichte Dyspnoe wird oft nicht beachtet. Infekte der Atemwege führen dagegen frühzeitig zum Arzt und zur speziellen Therapie.
In Übereinstimmung mit Apitz und Stoermer (1) werden cyanotische Herzfehler oft auffallend spät eingewiesen. Ein Teil der Cyanosen wird übersehen, ein anderer Teil entwickelt sich erst später.
Manche Frühsymptome werden zwar entdeckt, jedoch erst später auf ein Vitium cordis bezogen. Bei einigen Vitien ist jedoch unter Umständen bereits in den ersten Lebenstagen eine Therapie notwendig.

In 22,5 % der Fälle überleben die Säuglinge das erste Trimenon nicht. (vgl. 1, 5) Auffällig ist, daß etwa 75 % der Todesfälle in diesem Zeitraum eintreten. Die Ursache könnte die sehr hohe Rate der schweren kombinierten Vitien sein, die unser Krankengut aufweist.
Die hohe Letalität der congenitalen Cardiopathien erklärt sich allgemein dadurch, daß im ersten Lebensjahr und besonders bei Neugeborenen auch die Vitien erfaßt werden, die auf längere Sicht nicht mit dem Leben vereinbar sind.
So sinkt die Letalität im ersten Trimenon kaum ab, abgesehen vom Jahre 1969. Jedoch sinkt die Sterbeziffer im Verhältnis zur Aufnahmezahl vom 3. bis 12. Lebensmonat um 4 bis 7 % ab.

Einen Einbruch bei beiden Altersgruppen findet man im Jahre 1969. Im ersten Trimenon sinkt die Letalität von etwa 47 % auf 33 %, in den folgenden Monaten sogar von etwa 18 % auf 9 %. Das Jahr 1969 hat im Beobachtungszeitraum die niedrigste Letalität, nämlich 21,2 %.
Auch bei Stoermer und Fehling (24) konnte die Letalität auf 21,6 % gesenkt werden.

Warum im Jahre 1969 in unserem Patientengut eine so große Abnahme der Sterberate erfolgte, dürfte nicht leicht zu beantworten sein.
Wenn man nur die Patienten betrachtet, die an rein cardiovasculären Bedingungen verstorben sind, verschiebt sich das Bild etwas:

Hier ist die Letalitätsrate durchwegs unter 30 % und ergibt einen Durchschnitt von 25,4 %.
Bei Betrachtung des gesamten Patientengutes ist jedoch außer dem Jahre 1969 die Todesrate stets über 30 %. Die erhebliche Abnahme der Letalität scheint deshalb ihren Ursprung besonders in der abnehmenden Operationssterblichkeit zu haben.

Die höchste Letalität in dieser Erhebung hat das hypoplastische linke Herz, gefolgt vom hypoplastischen rechten Herzen, von Lungenvenenmißbildungen, vom Fallot III und vom Truncus arteriosus communis. Diese schweren und schwersten Mißbildungen, die außerdem meist noch andere begleitende Cardioangiopathien haben, dürften auch in Zukunft einer Therapie unzugänglich sein.

Zwar kann durch Intensivmaßnahmen das Leben dieser Patienten um einige Wochen oder Monate verlängert werden, befriedigende Lebenserwartungen oder gar Korrekturen dürften jedoch besonders bei den dysplastischen Vitien kaum zu erreichen sein.

Unbehandelt sterben im ersten Lebensjahr nach Rodewald (7), Muir (6), Carlgreen (8) und Stoermer und Fehling (24) 70 bis 80 % der Patienten. Senning (9) berichtet von 50 bis 70 %. Bei Säuglingen, die einer Therapie zugeführt werden, sinkt die Letalität stark ab.

Sie beträgt bei Apitz und Stoermer 34,5 %
bei Apitz und Beuren 37,5 %
unsere Zahlen: 30,2 %

Beim persistierenden Ductus Botalli verstarben 10,4 %. Diese Zahl ist gering, vergleicht man sie mit den Angaben von Apitz und Stoermer, bei denen 25,4 % im ersten Lebensjahr verstarben. Sehr gering nimmt sich auch die Letalität bei Transpositionen mit 40,7 % aus, während sie bei Apitz und Stoermer 72,6 % beträgt. Dies ist jedoch darauf zurückzuführen, daß der Rashkind-Katheter erst im Jahre 1966 eingeführt wurde.

Eine sehr günstige Prognose haben Säuglinge mit singulärem Ductus Botalli und singulärem Ventrikelseptumdefekt. Beim Ductus Botalli starb lediglich ein Kind im ersten Lebensjahr und zwar an den Folgen der Botalli-Unterbindung. Es sei erwähnt, daß in diesem Fall das Shuntvolumen sehr hoch war und eine pulmonale Hypertonie vorlag.

Die Totalkorrektur der komplizierten Vitien wird meist auf die Zeit nach dem 3. Lebensjahr verschoben. Im Säuglingsalter werden nur die dringendsten Eingriffe durchgeführt. Die häufigsten Operationen sind palliativer Natur. Sie dienen dazu, daß der Patient die Zeitspanne bis zur Korrektur des Fehlers besser überbrücken kann.
Wie notwendig diese Eingriffe sind, zeigt eine Aufstellung von Senning (9), nach der bei der unbehandelten Transposition nur 5 % der Patienten das erste Lebensjahr überstehen.

Ein singulärer VSD ist unter anderem auch deshalb günstig, weil kleinere Defekte sich selbst schließen können.

Zusätzliche andere Krankheiten wurden bei uns in 16,7 % der Fälle gefunden, davon in 3,9 % ein Mongolismus.

Bemerkenswert ist, daß unser Krankengut die wenigsten zusätzlichen Krankheiten aufweist. Auch der Mongolismus wurde bei den hiesigen Patienten wesentlich seltener gefunden, als bei anderen Autoren. Lediglich Abbott (21) beschreibt noch niedrigere Zahlen, als im Krankengut dieser Klinik gefunden wurden.

Tabelle 20

	Mongolismus	andere Erkrankungen
Apitz und Stoermer (1)	5,4 %	18,1 %
Apitz und Beuren (5)	7,8 %	25,5 %
Schultrich (16)	10,4 %	31,3 %
Richards (18)	8,0 %	36,0 %
MacMahon (3)	-	20,7 %
Gibson (23)	-	27,0 %
Dogramaci (22)	5,8 %	-
Abbott (21)	1,7 %	1,8 %
eigene	3,9 %	12,7 %

Wie auch bei anderen Autoren (5) ergab eine Aufschlüsselung nach den jeweils angeborenen Herzfehlern keine besonders häufigen Kombinationen.

Zu erwähnen wäre hier noch, daß eine einzelne Begleitkrankheit in unseren Fällen bei beiden Geschlechtern gleich häufig ist, mehrere Begleitkrankheit jedoch bei den weiblichen Patienten häufiger sind, als bei den männlichen. Auch der Mongolismus trat bei weiblichen Patienten häufiger auf. Ob diese Angaben über den Rahmen einer zufälligen Verteilung hinausgehen, kann nicht festgestellt werden, weil keine Vergleiche in der Literatur vorhanden sind.

Sehr häufig, nämlich in 30 % der Fälle, tritt in unserem Patientengut eine zusätzliche Erkrankung mit dem singulären VSD auf. Beinahe so häufig sind sie beim Ductus arteriosus persistens (gesamt) mit 28 %.

Etwaige Schlußfolgerungen sind auch nicht erlaubt, da in der Literatur keine Parallelen gefunden wurden.

Der singuläre Ductus Botalli war in keinem Fall mit einem Mongolismus kombiniert. Auch in der Literatur (1, 5) wurde dieses Ergebnis aufgefunden.

Im Gegensatz zu der Aussage von Apitz-Stoermer (1), daß zusätzliche nicht das Herz-Kreislaufsystem betreffende Krankheiten häufiger zum Tode führen, war bei uns die Letalität der Vitien mit Begleiterkrankungen nicht höher als die der Vitien ohne Begleiterkrankung.
Zur Diagnostik von angeborenen Herzerkrankungen bei Kindern wurde der Herzkatheter von Ziegler (32) eingeführt.

Die Indikation zum Herzkatheter ist streng zu stellen. Er wird durchgeführt, um zu klären, ob ein Vitium operabel ist. Bei klinisch eindeutigen Diagnosen kann er entfallen (33).

Als Kontraindikationen gelten außer bakterieller Endocarditis auch Linksschenkelblock.

Daß die Gefahren überschätzt werden, zeigt, daß bei 375 Fällen mit Katheterisierung nur ein Kind unmittelbar nach der Untersuchung verstarb. In 49 Fällen konnte nicht kathetert werden, weil die Kinder vorher verstarben.

Nach Rodewald (7) und Senning (9) sind etwa 80 % der angeborenen Herzfehler operabel. Im Säuglingsalter werden als Totalkorrekturen nur die Unterbindung eines Ductus Botalli und die Resektion einer Aortenisthmusstenose vorgenommen.

Besonders hervorzuheben ist die Atriostomie nach Rashkind. Zwar starb ein Patient im Zusammenhang mit diesem Eingriff; bei einem anderen mußte der Katheter operativ entfernt werden, der Patient verstarb darauf.
Es konnte jedoch die sehr große Senkung der Letalität bei Transpositionen im ersten Lebensjahr von 83 % auf 31 % erzielt werden. Diese enorme Abnahme der Sterblichkeit dürfte das Risiko des Eingriffs voll und ganz rechtfertigen.

Letalität der Transpositionen

1965	:	83 %
1966	:	67 %
1967	:	39 %
1968	:	34 %
1969	:	31 %

Rodewald (7) geht von der Voraussetzung aus, die entscheidenden Kriterien für das gute Gelingen einer Herzoperation seien die folgenden Punkte:

1. Erfassung herzkranker Kinder im ersten Trimenon,
2. das sorgfältige Abwägen der Operationsindikation,
3. die Verbesserung der Operationsmethoden und der postoperativen Überwachung

Bei Einhaltung dieser Punkte könne die Letalität der herzkranken Kinder wesentlich gesenkt werden.

Zusammenfassung

Es werden in der vorliegenden Arbeit die Lebensaussichten von Säuglingen mit einer congenitalen Cardioangiopathie untersucht. Der Bericht stützt sich auf die Befunde bei 507 Säuglingen, die von 1965 bis 1969 in der Universitäts-Kinderklinik München im von Hauner'schen Kinderspital behandelt wurden. Die Zahl der jährlich aufgenommenen Patienten ist erheblich angestiegen. Insbesonders wird darauf hingewiesen, daß die Anzahl der männlichen Kranken mehr zugenommen hat, als die der weiblichen. Gleichzeitig konnte die Letalität durch entsprechende therapeutische Maßnahmen gesenkt werden.

Besondere Erwähnung verdient die Abnahme der Letalität der Transposition von 83 % im Jahre 1965 auf 31 % im Jahre 1969, was vorwiegend auf die Einführung der Atriostomie nach Rashkind zurückzuführen ist.
Die Häufigkeit der verschiedenen Fehler wird aufgezeigt und mit den Angaben anderer Autoren verglichen. Die Letalität der einzelnen Herzfehler wird dargelegt, wobei festgestellt wird, daß zusätzliche, sich nicht am Herzen oder Gefäßsystem befindliche Erkrankungen - im Gegensatz zu den Angaben anderer Autoren - die Lebensaussichten der Betroffenen nicht beeinflussen. Bei 18,7 % wird eine zusätzliche Erkrankung festgestellt.

Bei 3,9 % der Patienten wurde ein Mongolismus gefunden, bei weiblichen Kranken etwa doppelt so häufig wie bei den männlichen.
Die jährliche Sterblichkeit konnte durch internistische und chirurgische Maßnahmen von 39,3 % auf 25,4 % gesenkt werden. Die Letalität ist am größten in den ersten drei Lebensmonaten und nimmt danach erheblich ab. Entsprechend früh treten auch die ersten Symptome auf. Als spezielle diagnostische Methode wurde der Herzkatheterismus behandelt und dargelegt, wie gering das Risiko gegenüber der diagnostischen Bedeutung dieses Eingriffs ist.

Teilweise erfolgte die Einweisung und klinische Behandlung jedoch wesentlich später, als der Eintritt der Frühsymptome. Eine frühzeitige Erfassung und Diagnostik besonders von gefährdeten Säuglingen ist jedoch notwendig, um durch eine internistische und besonders chirurgische Therapie die Lebensaussichten herzkranker Säuglinge zu verbessern.
Obwohl in den letzten Jahren die Untersuchungshäufigkeit um ein Wesentliches gestiegen ist, bleibt trotzdem eine große Anzahl von Patienten, die viel zu spät zu einer speziellen Diagnostik eingewiesen werden. Dies ist einer der Gründe, die die Letalitätsquote der angeborenen Vitien nicht stärker sinken läßt.

Eine frühe Einweisung zu einer speziellen Diagnostik und Therapie ist jedoch eine der Voraussetzungen, um die Lebenserwartung herzkranker Säuglinge zu verbessern.

Literaturnachweis:

(1) Apitz u. Stoermer, Mschr.Kinderheilk., Bd.115, Heft 3, 95 (1967)

(2) Gardnier u. Keith, Pediatrics 7, 713 (1951)

(3) MacMahon u.a., Brit.Heart, J. 15, 121 (1953)

(4) Boesen u. Vendel, Acta pediat. (Upsala) 44, 392 (1955)

(5) Apitz und Beuren, Arch. Kreisl. Forschg. 42, 264 (1963)

(6) Muir, Brit. Heart, J. 22, 243 (1960)

(7) Rodewald, Langenbecks Archiv für klass. Chirurgie, Bd. 308, 614 (1964)

(8) Carlgreen, Brit. Heart, J. 21, 40 (1959)

(9) Senning, Dt.Med.Wschr., J. 93, Nr. 22, 1087 (1968)

(10) Bock u.a., Kinderärztliche Praxis, Heft 4, 177 (1965)

(11) Callensee, W.Mschr.Kinderheilk., Bd. 106, 1 (1958)

(12) Harris, Steinberg, Pediatrics 14, 314 (1954)

(13) McIntosh u.a., Pediatrics 14, 505 (1953)

(14) Keith u.a., Heart Disease in Infancy and Childhood (New York 1958)

(15) Fontana u. Edwards, Congenital Cardiac Disease: A review of 357 cases studied pathologically (Philadelphia u. London 1962)

(16) Schultrich, Wissensch.Z. Univers. Leipzig 10, 245 (1961)

(17) Burgemeister, Zschr. Kinderheilk. 88, 193 (1963)

(18) Richards u.a., Pediatrics 15, 12 (1955)

(19) Ober and Moore, New Engl. J. Med. 253, 271 (1955)

(20) Terplan and Sanes, J. Techn. Meth. 15, 86 (1936)

(21) Abbot, Atlas of Congenital Heart Disease (New York 1936)

(22) Dogramaci u.a., J. Pediat 30, 295 (1+47)

(23) Gibson u.a., Am J. Dis. Child 55, 761 (1938)

(24) Stoermer u. Fehling, Mschr. Kinderheilk. Bd. 117, Heft 4, 137 (1969)

(25) Doerr, Spezielle Pathologie I, Heidelberger Taschenbücher 69 (1970)

(26) Albert u.a., Circulation 23, 16 (1961)

(27) Blalock, Hanlon, Surg. Gynec. Obst. 90, 1 (1950)

(28) Brock, Brit.med. J., 1, 1121 (1948)

(29) Rashkind, Miller, J. Auer.med.Ass. 196, 991 (1966)

(30) Boesen u.a.,Brit. Heart, J. 18, 355 (1956)

(31) Anderson, Pediatrics 14, 143 (1954)

(32) Ziegler, Pediat.Clin.N. Amer. 1, 93 (1954)

(33) Bühlmeyer, Herzkatheterismus, in Handbuch der Kinderheilk., 2.Band, 1.Teil, Springer-Verlag (1966)

sonstige Literatur:

Coleman, Serious Congenital Heart Disease in Infancy, Brit. Heart J. 27, 42 (1965)

Gallaher u.a., Amer. J.Dis.Child 111, 248 (1966)

Goerttler, Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße in: Kaufmann und Staemmler, Lehrbuch der spez. path. Anatomie, Ergänzungsband I, (1968)

Graser, Kreislauf, Monatsschrift für Kinderheilkunde, Bd. 112, Heft 10, 473

Keith u.a., Heart Disease in Infancy and Childhood 2.Ed. (1967)

Rashkind u.a., J. Amer. med. Ass. 196, 991 (1966)

Richter und Bock, Kinderärztl. Praxis 8, 358 (1966)

Schwarz, Herzchirurgie beim Säugling und Kleinkind (1968)

Therkelsen, Internat. Cardiovasc. Soc. VI. Congr., Rom 1963

Besonderen Dank schulde ich

Professor Dr.med. Bühlmeyer

für die Überlassung des Themas und der benötigten Literatur,

ferner

Dr.med. Zickgraf für seine Hilfe und Korrektur und

seiner Frau für die stilistische Überarbeitung.

L e b e n s l a u f

Am 1.1.1947 wurde ich, Franz Joseph Buchner, als Sohn des Matthias Buchner und seiner Ehefrau Anna in Hausham geboren. Die höhere Schule besuchte ich in Miesbach, Rosenheim und Wasserburg, wo ich im Jahre 1966 die Reifeprüfung ablegte. Die Studienzeit verbrachte ich in München und legte dort im Jahre 1972 das Medizinische Staatsexamen ab.